

厚生労働行政推進調査事業費補助金（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業））

分担研究報告書

プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究

サーベイランスデータに基づくわが国のプリオン病の疫学像

（1999-2018年データ）

研究分担者：中村 好一 自治医科大学地域医療学センター公衆衛生学部門

研究協力者：小佐見 光樹 自治医科大学地域医療学センター公衆衛生学部門

研究代表者：水澤英洋 国立研究開発法人 国立精神・神経医療研究センター

研究分担者：山田正仁 金沢大学医薬保健研究域医学系脳老化・神経病態学(神経内科学)

研究分担者：齊藤延人 東京大学医学部附属病院・脳神経外科

研究分担者：北本哲之 東北大学大学院医学系研究科・病態神経学

研究分担者：金谷泰宏 国立保健医療科学院健康危機管理研究部

研究分担者：村山繁雄 東京都健康長寿医療センター神経内科・バイオリソースセンター・
神経病理学研究(高齢者ブレインバンク)

研究分担者：原田雅史 徳島大学大学院医歯薬学研究部・放射線科学分野

研究分担者：佐藤克也 長崎大学大学院医歯薬学総合研究科運動障害リハビリテーション
分野（神経内科学）

研究分担者：太組一朗 聖マリアンナ医科大学・脳神経外科学

研究分担者：佐々木秀直 北海道大学大学院医学研究院神経病態学分野・神経内科学

研究分担者：青木正志 東北大学大学院医学系研究科神経・感覚器病態学講座・神経内科学

研究分担者：小野寺理 新潟大学脳研究所・神経内科学

研究分担者：田中章景 横浜市立大学大学院医学研究科・神経内科学・脳卒中医学

研究分担者：道勇 学 愛知医科大学・神経内科学

研究分担者：望月秀樹 大阪大学大学院医学系研究科・神経内科学

研究分担者：阿部康二 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科・脳神経内科学

研究分担者：村井弘之 国際医療福祉大学医学部神経内科学

研究分担者：松下拓也 九州大学病院・神経内科

研究分担者：黒岩義之 財務省診療所

研究分担者：三條伸夫 東京医科歯科大学・脳神経病態学

研究分担者：塚本 忠 国立研究開発法人 国立精神・神経医療研究センター病院・
脳神経内科

研究協力者：田村智英子 FMC 東京クリニック 医療情報・遺伝子カウンセリング部

研究協力者：高橋良輔 京都大学大学院医学研究科 臨床神経学

研究要旨

1999年4月～2018年7月までにクロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)サーベイランス委員会でプリオン病と認定された症例は3416人にのぼり、昨年度から231人増加した。病態分類別の分布は主に、孤発性CJDが77%、家族性CJDが16%、ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病が4%、硬膜移植歴を有するCJDが3%であった。プリオン病の罹患率は年々増加しているが、この背景には、プリオン病の患者が真に増加しているのではなく、全国の神経内科医の間でプリオン病の認知度が向上しているためと解釈するのが自然である。新たな検査法の導入やCJDサーベイランス委員会による診断支援体制の確立などにより、以前は診断がつかずに死亡していた症例(主に高齢層)が、適切にプリオン病と診断されるようになったことが罹患率上昇の主な要因と考えられる。

A. 研究目的

クロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)に代表されるヒトプリオン病は、急速に進行する認知機能障害、ミオクローヌスなどの神経症状を呈し、無動性無言状態を経て死亡する致死的な神経変性疾患である。

本研究の目的は、プリオン病の全国サーベイランスのデータベースを解析し、わが国プリオン病の疫学像を概観することにある。

B. 研究方法

(サーベイランス体制・情報源)

「プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班」が組織した「CJDサーベイランス委員会」により、1999年4月以降、プリオン病の全国サーベイランスが実施されている。サーベイランスの目的は、(1)国内で発生する全てのプリオン病を把握することによりわが国のプリオン病の疫学像を明らかにすること、(2)国内における変異型CJD(vCJD)の発生を監視することの2点にある。

全国を10のブロックに分け、その各々にCJDサーベイランス委員(神経内科や精神科の専門医)を配置し、各都道府県のCJD担当専門医(神経難病専門医)からの協力を得て、全例訪問調査による詳細な情報収集を行った。

サーベイランスの情報源は次の3つの経路で入手した。

特定疾患治療研究事業に基づく臨床調査個人票

感染症法に基づく届け出(5類感染症)

東北大学に寄せられるプリオン蛋白遺伝子検索および長崎大学に寄せられる髄液検査の依頼に基づく情報提供

これらの端緒を元に、全ての調査は患者もしくは家族の同意が得られた場合にのみ実施した。収集されたすべての情報をCJDサーベイランス委員会(年2回実施)で1例ずつ検討し、プリオン病かどうかの認定(最終診断)、診断の確実度、原因などを詳細に評価した。さらに、プリオン病と認定された症例については、死亡例を除き定期的に主治医に調査票を送付して追跡調査を行った(生存例は現在も追跡中)。

(分析対象)

1999年4月から2018年7月までの期間中に得られた6763人(プリオン病以外の神経疾患や重複して報告された例も含まれる)のうち、CJDサーベイランス委員会でプリオン病と認定された3416人(昨年度から1年間で231人増加)を分析対象とした。なお、硬膜移植歴を有するCJD(dCJD)については、CJDサーベイレ

ンス委員会の設置以前に実施された 1996 年の全国調査および 1997—99 年の類縁疾患調査により dCJD と認定された 65 人を合わせた合計 154 人（昨年度から増加なし）を分析対象とした。

（倫理面への配慮）

対象者の個人情報（生年月日、性別、氏名（イニシアルのみ）、住所（都道府県のみ）のみ）を収集しており、個人を特定できる情報の収集は行っていない。

CJD サーベイランスの実施には、すでに金沢大学の倫理審査委員会で承認されている。

C. 研究結果

（発病者数の年次推移）

サーベイランスデータから発病者数の推移（棒グラフ）を示し、人口動態調査データから死亡数の推移（折れ線グラフ）を示した（図1）。2000年以降、発病者数は増加傾向が認められたが、2010年以降は200～250人の間でほぼ横ばいで推移している。新規患者の情報がCJDサーベイランス委員会に提供され、プリオン病と認定（最終診断）されるまでの期間は、早くも半年（長くても数年）を要する。そのため、ここ数年の発病者数は今後も増加が見込まれる。特に、直近の2018年では未報告例や未検討例が多く含まれているため、発病者数は見かけ上（現段階では）少なくなっている。

わが国の人口動態統計の死因分類として使用されている第10回修正国際疾病分類（ICD-10th）では、プリオン病はA81.0（クロイツフェルト・ヤコブ病）とA81.8（中枢神経系のその他の非定型ウイルス感染症）に該当する。図1に示す死亡数は、このどちらかの病名（＝コード）が主治医によって死亡診断書に記載された死亡者の総数を意味している。2005年あたりから発病者数と死亡数との間のギャップが小さくなっており、この傾向は、サーベイランスの患者捕捉率が近年上昇してきていることを示している（直近で

は9割以上補足できていると推察できる。）すなわち、主治医から適切に患者情報がCJDサーベイランス委員会に提供され、正確にプリオン病と確定診断（あるいは除外診断）されるようになってきていることがうかがえる。

（罹患率の年次推移）

2015年（直近）におけるわが国のプリオン病罹患率（人口100万人対年間）は1.8であり、サーベイランスが始まった1999年の罹患率（0.7）と比べて約2倍以上に上昇している（図2）。この罹患率の上昇を詳細に分析するために、年齢階級別の罹患率を観察したところ、40歳代と50歳代の年齢層では罹患率がおおむね横ばいなのに対し、それより高い年齢層（60歳代、70歳代、80歳以上）では上昇する傾向が見られた。（図3）

（病態分類別の特徴）

孤発性CJD（sCJD）は2620人（77%）、遺伝性プリオン病では、家族性CJD（fCJD）が549人（16%）、ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病（GSS）が135人（4%）、致死性家族性不眠症（FFI）が4人であった。獲得性CJDでは、vCJDが1人、dCJDが91人（3%）であった。分類未定で情報収集中のCJDは15人であった。（図4、表1）これらの15人については現在追加情報収集中であり、追加情報に基づいて病態が決定される予定である。

（性差）

全体のうち男が1483例（43%）、女が1933例（57%）と、これまでの報告と同様に女がやや多い傾向が見られた（図5）。

性・年齢別の人口あたりの患者数（年齢調整済）は男女ともに年齢とともに増加し、70歳代が最も多かった（図6）。40—70歳代までは女の患者数が男よりも多い一方で、80歳以上では逆

に、男の患者数が女よりも多い傾向が認められた。なお、この数値は報告患者数を各年齢層の人口で除したものであり、年間の罹患率とは異なる。

(発病時の平均年齢)

病態分類別の発病時平均年齢(標準偏差)は、全体では 69.1 (11.0) 歳であった。sCJD 69.6 (9.8) 歳や fCJD 72.5 (11.5) 歳が高齢発病なのに対して、GSS 55.0 (10.3) 歳や dCJD 57.7 (16.2) 歳は比較的若年発病であった。(表 1、図 7)ただし、dCJD の発病時年齢は、硬膜を移植した年齢と異常プリオンの潜伏期間に依存する。

(主要症候・検査所見の特徴)

プリオン病の主要な症候と検査所見について表 2 と表 3 に示した。

プリオン病には、脳波上の周期性同期生放電 (PSD) や MRI での脳萎縮や皮質の高信号などの重要な所見が見られない例も多く存在する。たとえば、遺伝性プリオン病では PSD を欠く例が多い。表 3 に示す通り、家族性 CJD の 66%、GSS の 86% で PSD を欠くことが観察された。

(死亡者の特徴)

追跡調査を含めて現段階で 2955 人の死亡(昨年度より 277 人増)が確認された(図 8)。発病から死亡までの平均期間(標準偏差)は、全体では 20.0 (22.2) ヶ月であり、わが国では発病からおよそ 1 年半で死亡することが明らかとなった(図 9)。病態分類別では、sCJD が 17.0 (16.1) ヶ月と最も短く、次いで dCJD 23.3 (28.4) ヶ月、fCJD 25.2 (26.2) ヶ月であった。GSS は 70.2 (4.4) ヶ月と最も長かった。

(診断の確実性)

WHO 分類に基づく診断の確実度は、病態分

類別に sCJD(確実例: 11%、ほぼ確実例: 75%、疑い例: 14%)、dCJD(45%、38%、16%)、fCJD(13%、86%、2%)、GSS(12%、89%、2%) であり、すべての病態分類で確実例あるいはほぼ確実例が全体の 80%以上を占めた。(図 10)

(剖検率)

剖検実施率は全体で 14% (死亡者 2955 人のうち 407 人)であった。dCJD や fCJD は sCJD と比較して剖検率が高い傾向が観察された。(表 4)

(dCJD の特徴)

現段階で 91 人(昨年度から増加なし)が dCJD としてデータベースに登録されている。CJD サーベイランス委員会の設置以前に実施された 1996 年の全国調査と、1997—99 年の類縁疾患調査により dCJD と認定された患者(63 人)を含めると、dCJD は全体で 154 人であった。硬膜移植を受ける原因となった疾患は脳腫瘍が 69 例(45%)と半数弱を占め、次いで Jannetta 手術(顔面痙攣・三叉神経痛)26 例(17%)、脳出血 25 例(16%)などであった(表 5)

dCJD 発病者の大半は 1987 年の硬膜処理方法変更以前に移植を受けた者であったが、その翌年の 1988 年以降でも dCJD を発病した症例が 11 人(7%)確認された。

硬膜移植から dCJD 発病までの平均期間は、現段階では 13 年であった(図 11)。多くの患者が 1987 年の硬膜処理方法変更以前に移植を受けた者であり、発病までの平均期間は今後も長期化することが示唆された。硬膜移植年から dCJD 発病までの分布を図 12 に示す。

(世界全体からみた dCJD の発症動向)

最後に、世界全体からみた dCJD の発病者数を図 13 に示す。dCJD はおよそ 3 分の 2 が本邦で発症していることがわかる。

D. 考察

プリオン病の発病者数の年次推移は、諸外国¹⁻³⁾では概ね横ばいであるのに対し、わが国では増加傾向にある。この背景を探るために、年齢層別罹患率の記述疫学観察を行ったところ、若年者(40~50歳代)では罹患率が横ばい傾向であるのに対し、高齢者(70~80歳代)では上昇傾向であることが明らかとなった。すなわち、近年の発病者の大半は70歳以上の高齢層が占めていることが明らかとなった。

わが国でプリオン病の発病者数および罹患率が上昇している背景には、プリオン病の患者が真に増加しているのではなく、全国の神経内科医の間でプリオン病の認知(recognition)が向上しているためと解釈するのが自然である⁴⁾。新たな検査法の導入やCJDサーベイランス委員会による診断支援体制の確立などにより、以前は診断がつかずに死亡していた症例(主に高齢層)が、適切にプリオン病と診断されるようになったことが罹患率上昇の主な要因と考えられる。実際に、近年ではCJDサーベイランス委員会に報告される症例数も増加傾向にある。神経内科医を主とする全国の臨床医がプリオン病を疑い、適切に診断(あるいは除外診断)できるようになってきていることが裏付けられる。

European Creutzfeldt-Jakob Disease Surveillance Network (EUROCID)は、EU諸国における国ごとのCJD死亡数の年次推移を公開している¹⁾。世界全体において近年、プリオン病患者数の増加を明確に示した国は、わが国と米国の2国だけである。

英国や米国では、独自のサーベイランスシステムを構築し、CJDの発病動向を監視している^{2,3)}。ただし、これらのサーベイランスシステムは本邦のものとは異なり、基本的には死亡例のみを扱っている。わが国のサーベイランスでは、3つの情報源(B.研究方法を参照)をもとに直

接、主治医と対象患者に調査協力を依頼し、同意が得られた症例の追跡調査を行っている。すなわち、厳密に(疫学的には)「疾病サーベイランス事業」ではなく「疾病登録事業」である。プリオン病の疾病登録事業を行っている国はわが国以外に存在しない。追跡調査により、発病から死亡までの期間分析だけでなく、臨床症状や検査所見の詳細を把握することが可能である。この点は本邦のプリオン病データベースの大きな特徴といえる。

CJDサーベイランス委員会には次の2つの課題がある。ひとつは、剖検の実施状況が依然として低迷していることにある。実施率向上への援助が今後の課題として挙げられるが、最近では剖検率の向上をめざして、様々な支援や取り組みが積極的に試みられている。

もうひとつの課題は、dCJD発生の監視である。1987年以降、ヒト乾燥硬膜に1規定水酸化ナトリウムの処理が行われるようになった以降も、少数ではあるがdCJD患者の発病が認められる⁵⁾。これまでの調査から得られた潜伏期間を併せて考えると、(ピークは過ぎていると推測できるが)今後も国内でdCJDの患者が発病することが推察される。dCJDの発病監視と追跡は、引き続きCJDサーベイランス委員会の重要な課題と言える。

E. 結論

サーベイランスのデータベースを用いて、わが国におけるプリオン病の疫学像を明らかにした。

[参考文献]

- 1) EUROCID: <http://www.eurocid.ed.ac.uk/>
- 2) THE NATIONAL CJD RESEARCH & SURVEILLANCE UNIT (NCJDRSU): URL:<http://www.cjd.ed.ac.uk/surveillance>
- 3) National Prion Disease Pathology

Surveillance Center

URL:<http://caseedu/med/pathology/centers/npdpssc/>

4) Nakamura Y, Ae R, Takumi I, et al.

5) Descriptive epidemiology of prion disease in Japan : 1999-2012. J Epidemiol. 2015 ; 25 : 8-14.

6) Ae R, Hamaguchi T, Nakamura Y, et al.
Update : Dura Mater Graft-Associated Creutzfeldt-Jakob Disease - Japan, 1975–2017. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 2018 ; 67 : 274-278.1

F. 健康危険情報

特記事項なし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

1) 小佐見光樹、阿江竜介、中村好一、牧野伸子、青山泰子、松原優里、浜口毅、山田正仁、水澤英洋. ヒトプリオン病における長期生存例の疫学的特徴. 第29回日本疫学会学術総会、2019年2月1日、東京.

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

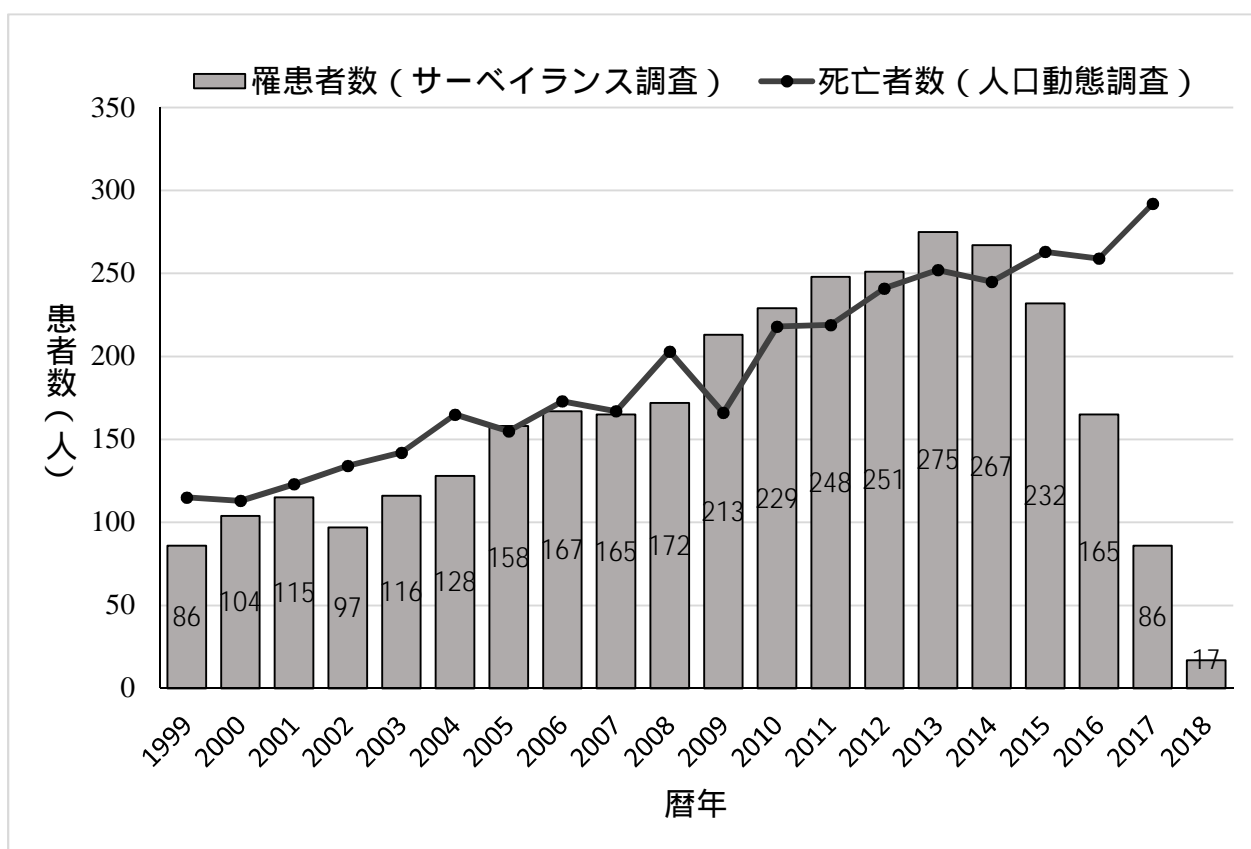
2. 実用新案登録

なし

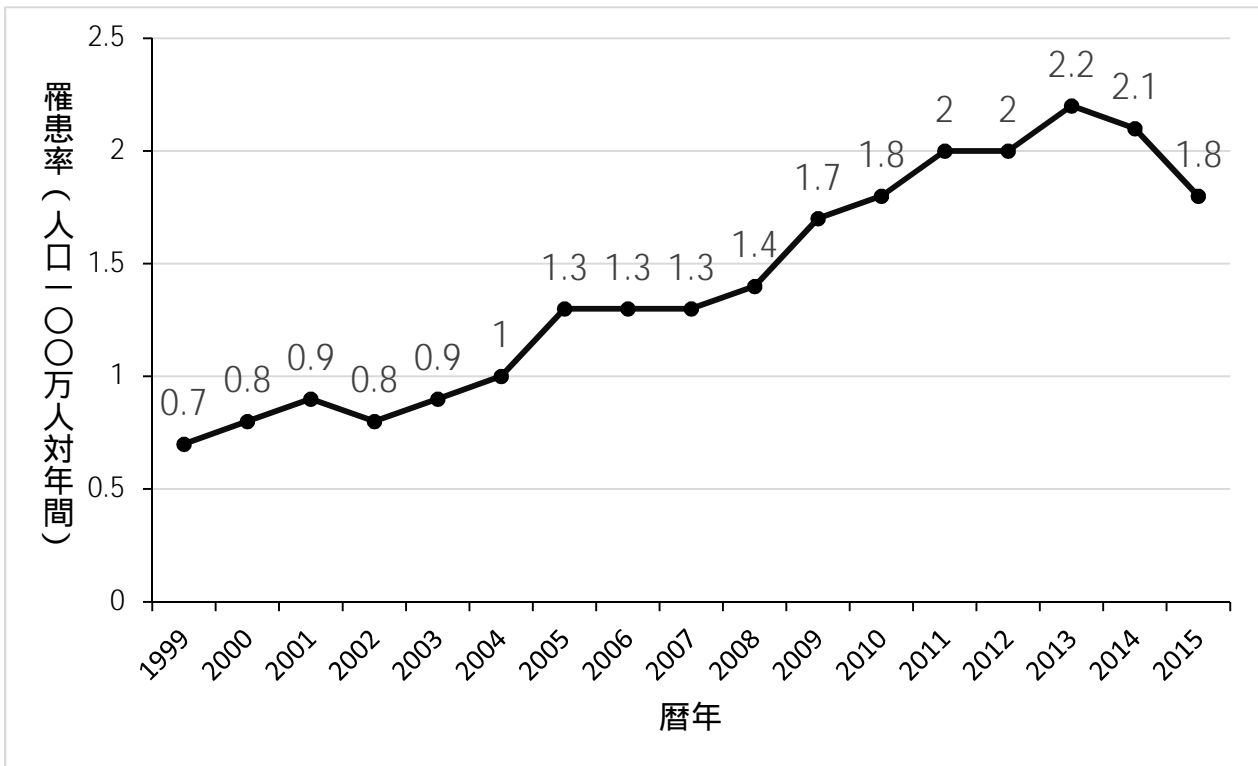
3. その他

なし

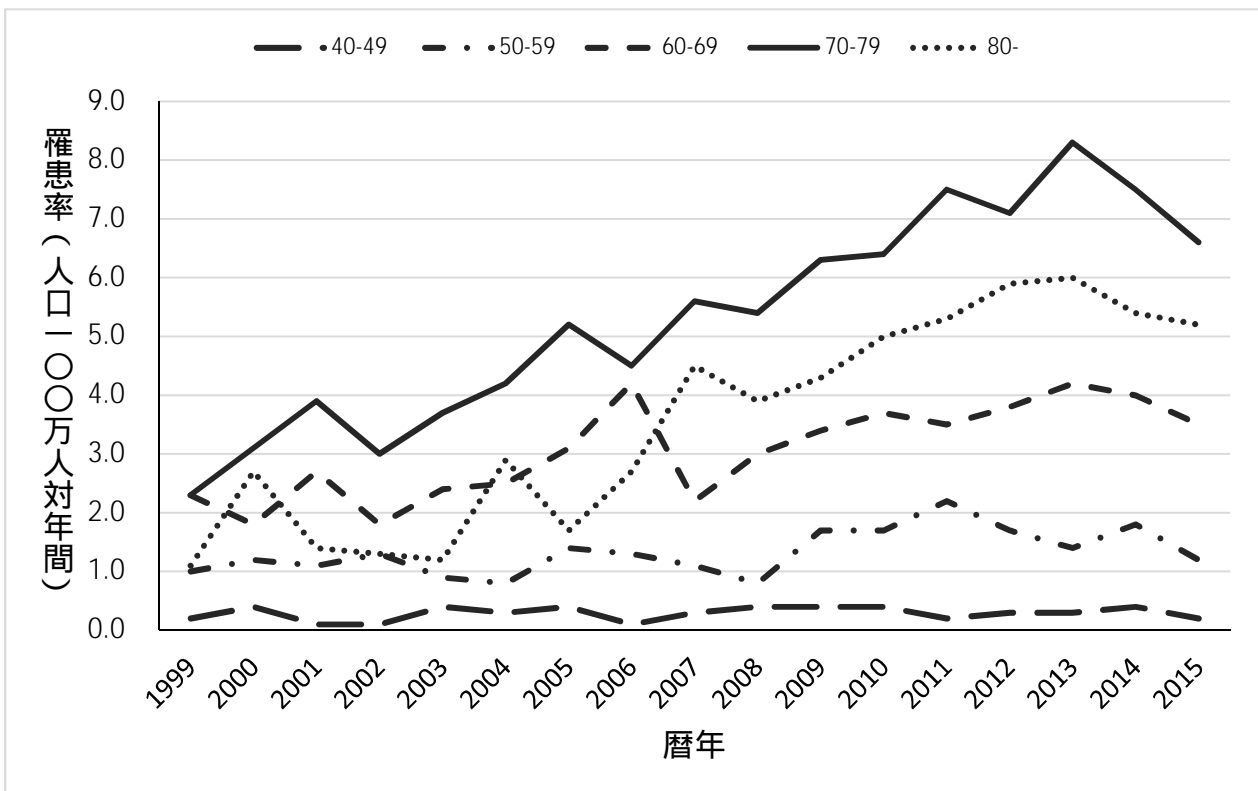
【図1】プリオン病：発病者数と死亡者数の年次推移（n = 3416）



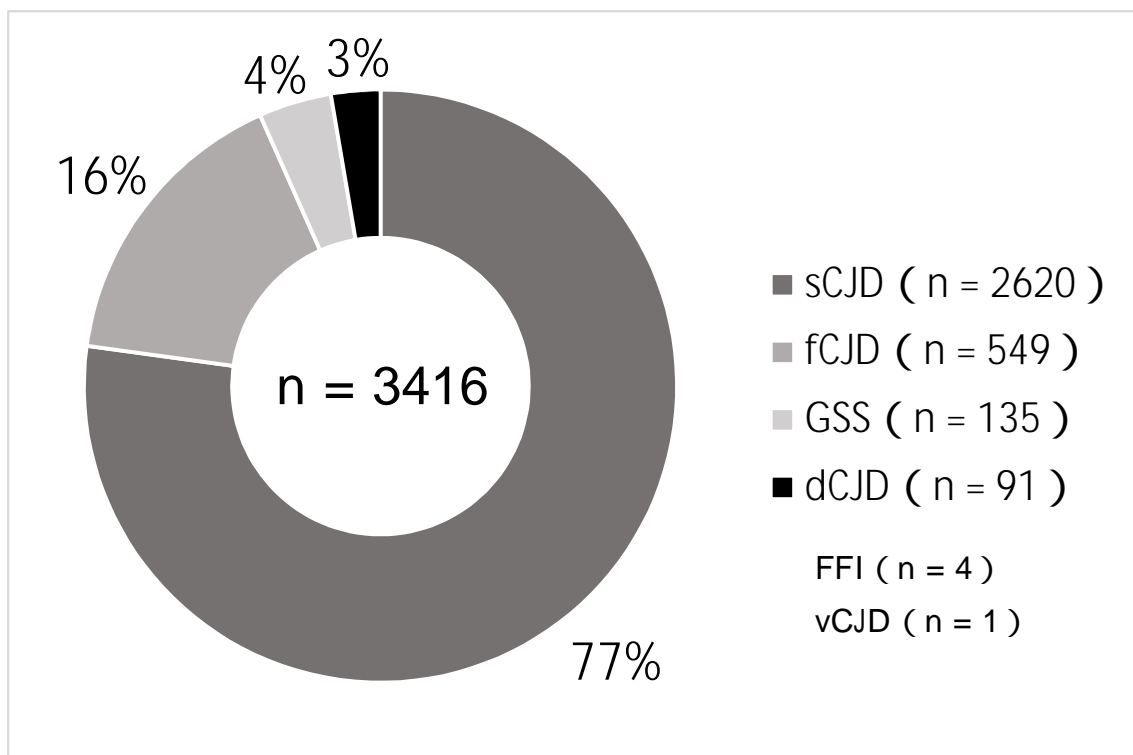
【図2】プリオン病：全体の罹患率の推移 (n = 3416)



【図3】プリオン病：年齢階級別罹患率の推移 (n = 3416)



【図4】プリオン病：病態分類別の分布（n = 3416）



CJD：クロイツフェルト・ヤコブ病。sCJD：孤発性 CJD。fCJD：家族性 CJD。GSS：ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病。dCJD：硬膜移植歴を有する CJD。FFI：致死性家族性不眠症。vCJD：変異型 CJD。

【表1】プリオン病：病態分類別の性発病時年齢分布（n = 3416）

	全患者	sCJD ¹⁾	vCJD	dCJD	fCJD ²⁾	GSS	FFI	その他 ³⁾ 未分類 ⁴⁾
性								
男	1483 (43)	1142 (44)	1	39 (43)	225 (43)	66 (49)	3	7
女	1933 (57)	1478 (56)		52 (57)	324 (57)	69 (51)	1	1 8
年齢(歳)								
10-19	4			2 (2)	2 (0)			
20-29	9 (0)	1 (0)		5 (5)	1 (0)	2 (1)		
30-39	37 (1)	14 (1)		9 (10)	2 (0)	12 (9)		
40-49	107 (3)	62 (2)	1	7 (8)	16 (3)	17 (13)	1	1 2
50-59	443 (13)	314 (12)		20 (22)	47 (9)	58 (43)	2	2
60-69	984 (29)	800 (31)		26 (29)	115 (21)	38 (28)	1	4
70-79	1268 (37)	1030 (39)		20 (22)	206 (38)	7 (5)		5
80-89	524 (15)	377 (14)		2 (2)	143 (26)			2
90-99	32	16 (1)			16 (3)			
不明	8	6			1			
計	3416 (100)	2620 (100)	1	91 (100)	549 (100)	3416 (100)	4	1 15
	3416 (100)	2620 (77)	1	91 (3)	549 (16)	3416 (4)	4	1 15
平均(歳)	69.1	69.6		57.7	72.5	55	54.5	
標準偏差(歳)	11.0	9.8		16.2	11.5	10.3	6.4	
最年長(歳)	95	95		81	93	75	61	
最年少(歳)	15	22		15	15	22	46	

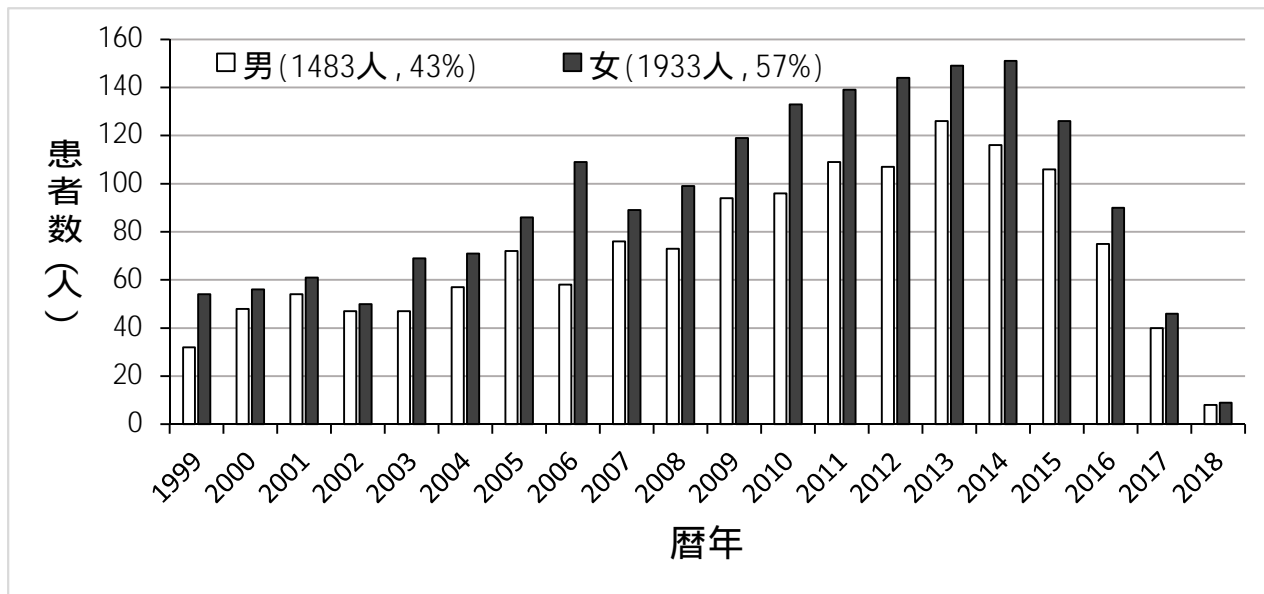
CJD：クロイツフェルト・ヤコブ病。sCJD：孤発性 CJD。fCJD：家族性 CJD。GSS：ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー

病。dCJD：硬膜移植歴を有するCJD。FFI：致死性家族性不眠症。vCJD：変異型CJD。

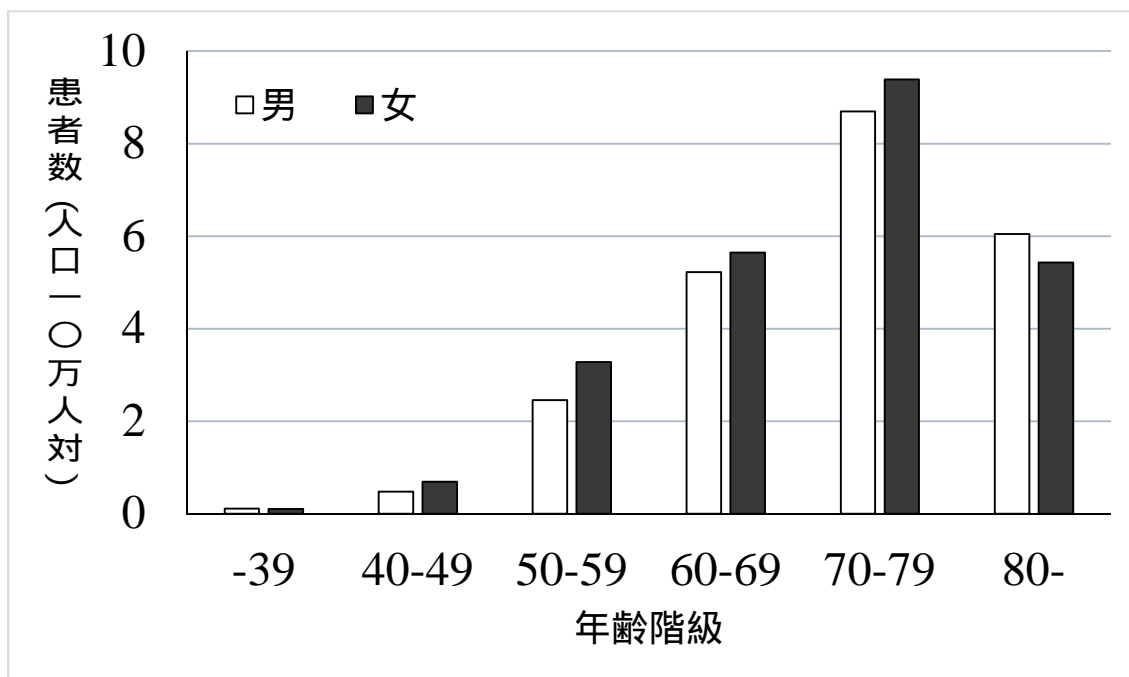
- 1) プリオン蛋白遺伝子の検索を行っていない例を含む。
- 2) プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないが、CJDの家族歴がある例を含む。
- 3) 遺伝性プリオン病（挿入変異例）
- 4) 硬膜移植歴を調査中、患者死亡（剖検なし）により追加情報なし、プリオン蛋白遺伝子検索中、家族歴を調査中、など。

括弧内は%（四捨五入の関係で合計は100%にならないこともある。）

【図5】プリオン病：男女別の年次推移（n = 3416）

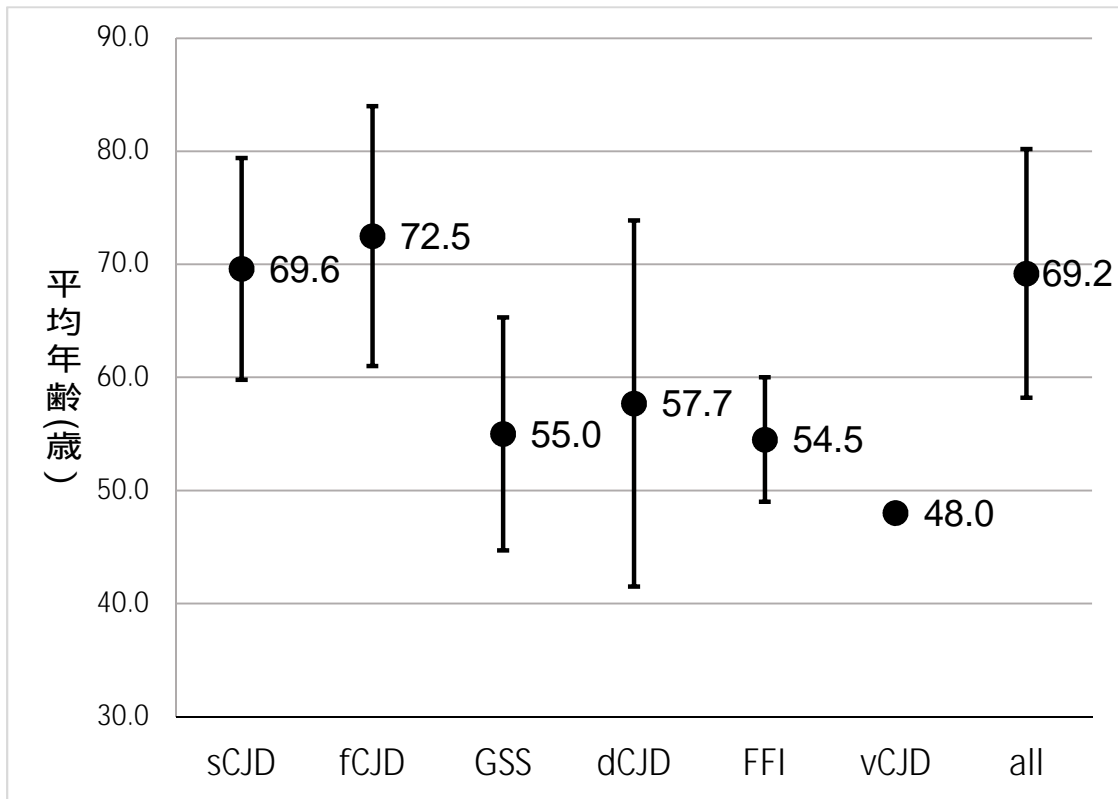


【図6】プリオン病：男女別の年齢調整患者数*（n = 3416）



*2010年国勢調査の人口で調整した。

【図 7】プリオン病：病態分類別の発病時平均年齢（n = 3416）



CJD：クロイツフェルト・ヤコブ病。sCJD：孤発性 CJD。fCJD：家族性 CJD。GSS：ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病。dCJD：硬膜移植歴を有する CJD。FFI：致死性家族性不眠症。vCJD：変異型 CJD。

【表2】プリオン病：病態分類別の主要症候の出現頻度¹⁾

	全患者 n = 131	sCJD ²⁾ n = 93	fCJD ³⁾ n = 34	GSS n = 1
経過				
進行性(急速進行型)	99 (76)	76 (82)	22 (65)	()
進行性(緩徐進行型)	28 (21)	16 (17)	11 (32)	1 (100)
WHO基準による症状				
ミオクローヌス	78 (60)	67 (72)	9 (26)	()
進行性認知症	129 (98)	92 (99)	34 (100)	1 (100)
小脳症状	56 (43)	48 (52)	7 (21)	1 (100)
錐体路症状	62 (47)	52 (56)	9 (26)	()
錐体外路症状	49 (37)	39 (42)	9 (26)	()
意識障害	60 (46)	50 (54)	9 (26)	()
感覚障害	11 (8)	11 (12)	(0)	()
視覚障害	43 (33)	39 (42)	4 (12)	()
精神症状	63 (48)	52 (56)	11 (32)	()
無動性無言	59 (45)	51 (55)	6 (18)	()
その他の症状				
起立・歩行障害	108 (82)	86 (92)	19 (56)	1 (100)
構音障害	46 (35)	37 (40)	7 (21)	1 (100)
嚥下障害	63 (48)	51 (55)	9 (26)	1 (100)
膀胱・直腸障害	33 (25)	22 (24)	8 (24)	1 (100)
てんかん発作	7 (5)	5 (5)	2 (6)	()
ADL				
話す能力	90 (69)	63 (68)	24 (71)	1 (100)
歩行	93 (71)	69 (74)	21 (62)	1 (100)
食事不能	70 (53)	62 (67)	7 (21)	()
人工呼吸器使用	1 (1)	1 (1)	()	()
気管切開	2 (2)	2 (2)	()	()

CJD：クロイツフェルト・ヤコブ病。sCJD：孤発性CJD。fCJD：家族性CJD。GSS：ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病。

1)調査票の様式が2017年度から更新されたため、新調査票で集計された患者のみ集計した。

2)プリオン蛋白遺伝子の検索を行っていない例を含む。

3)プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないが、CJDの家族歴がある例を含む。

括弧内は%。

【表 3】プリオン病：病態分類別の検査所見の出現頻度

	全患者 n = 3416	sCJD ¹⁾ n = 2620	fCJD ²⁾ n = 549	GSS n = 135
脳波：周期性同期性放電(あり)	2381 (70)	2112 (81)	186 (34)	14 (10)
脳波：基礎律動の徐波化(あり)	2455 (72)	1963 (75)	353 (64)	52 (39)
MRI：高信号	2970 (87)	2348 (90)	512 (93)	43 (32)

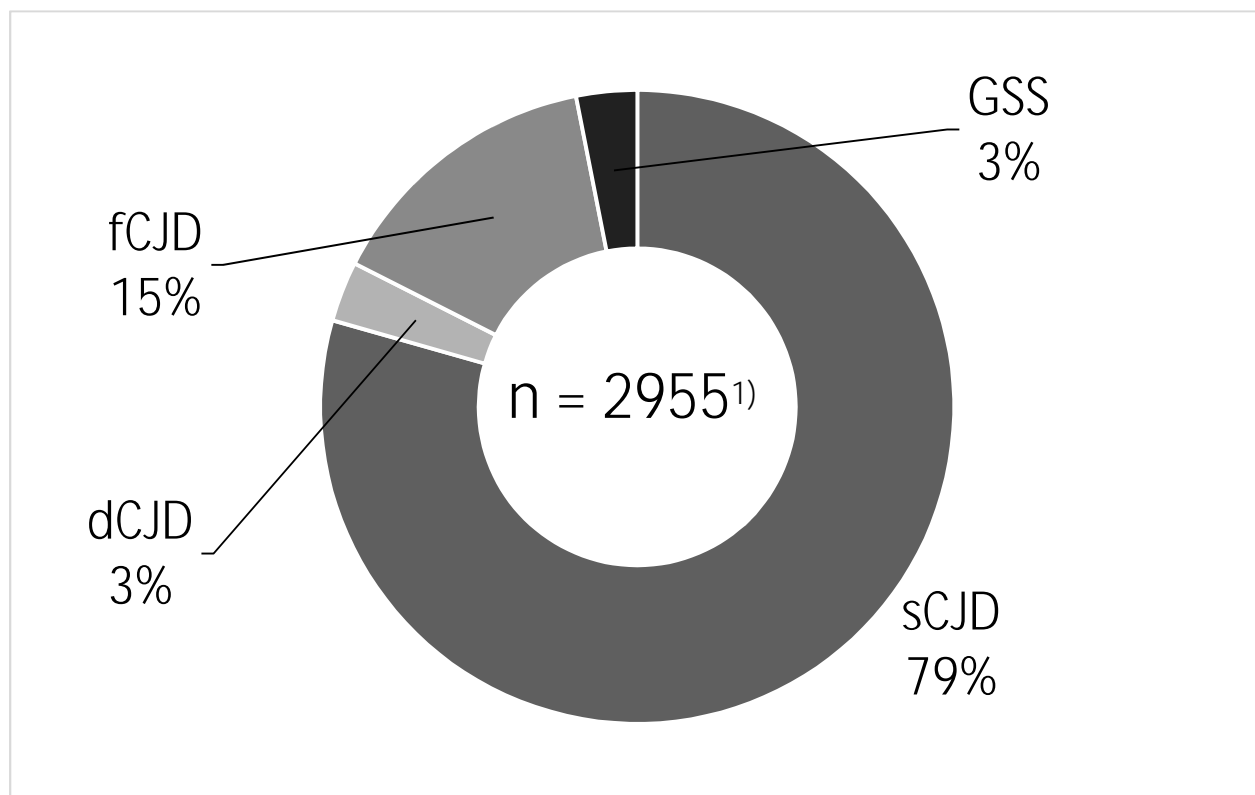
CJD：クロイツフェルト・ヤコブ病。sCJD：孤発性CJD。fCJD：家族性CJD。GSS：ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病。

1)プリオン蛋白遺伝子の検索を行っていない例を含む。

2)プリオン蛋白遺伝子の変異を認めないが、CJDの家族歴がある例を含む。

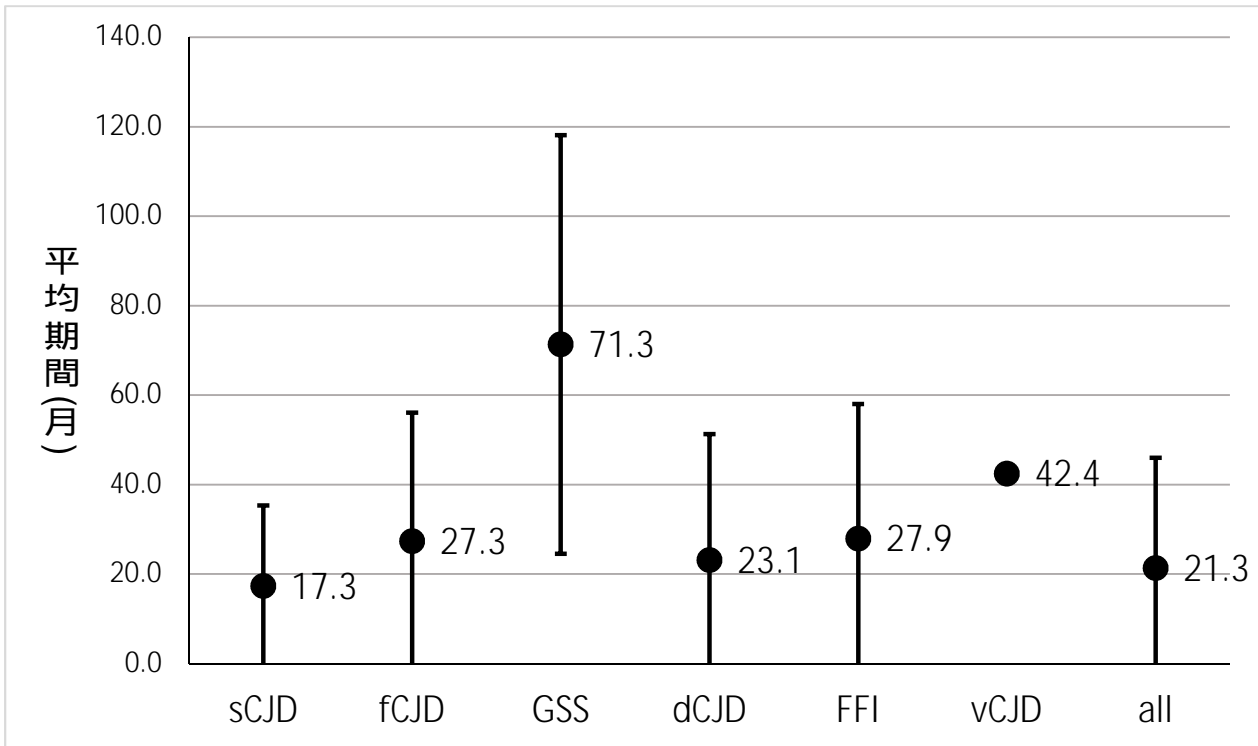
括弧内は%。

【図 8】プリオン病：死亡者の状況 (n = 2955)



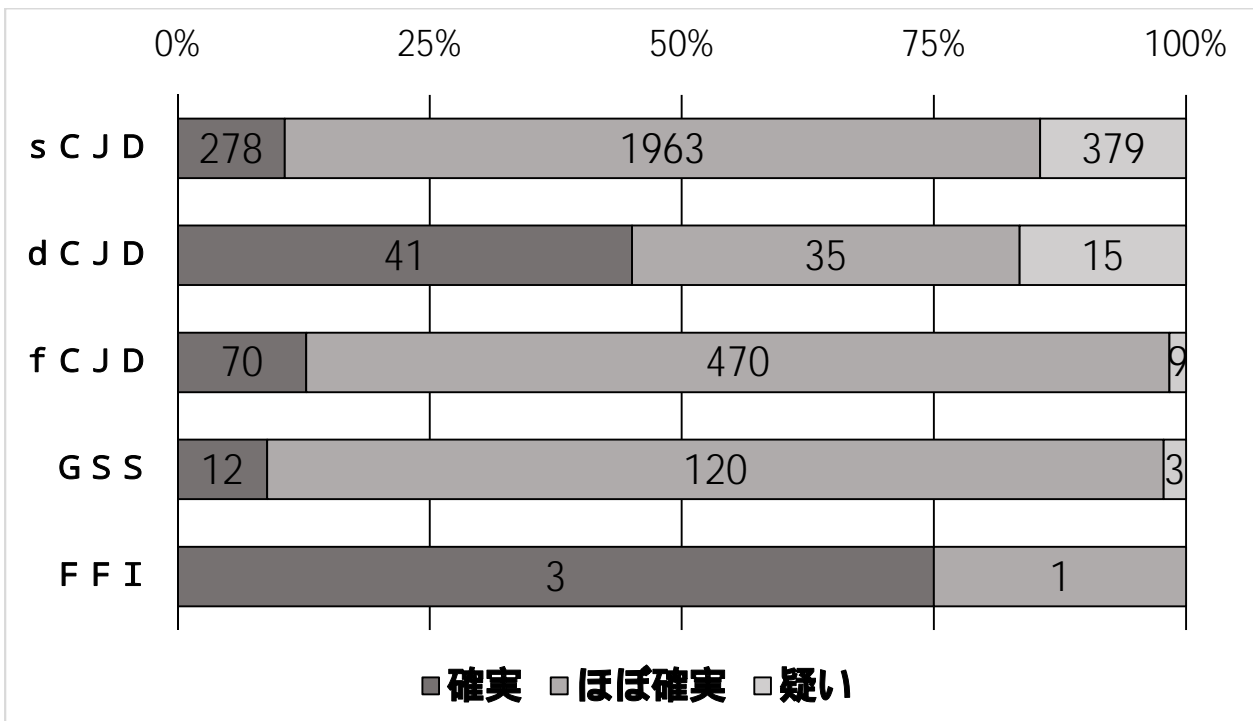
1)昨年から 277 人増。

【図 9】プリオン病：病態分類別の発病から死亡までの期間（n = 2955）



CJD：クロイツフェルト・ヤコブ病。sCJD：孤発性 CJD。fCJD：家族性 CJD。GSS：ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病。dCJD：硬膜移植歴を有する CJD。FFI：致死性家族性不眠症。vCJD：変異型 CJD。

【図 10】プリオン病：病態分類別の診断の確実度（n = 3416）



CJD：クロイツフェルト・ヤコブ病。sCJD：孤発性 CJD。fCJD：家族性 CJD。GSS：ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病。dCJD：硬膜移植歴を有する CJD。FFI：致死性家族性不眠症。

【表 4】プリオン病：病態分類別の剖検率 (n = 2678)

	死亡者数 n = 2955	剖検実施者数 n = 407	剖検実施率 (%) n = 14
sCJD	2333	279	12
vCJD	1	1	100
dCJD	90	39	43
fCJD	424	71	17
GSS	91	13	14
FFI	4	3	75
分類未定	12	1	8

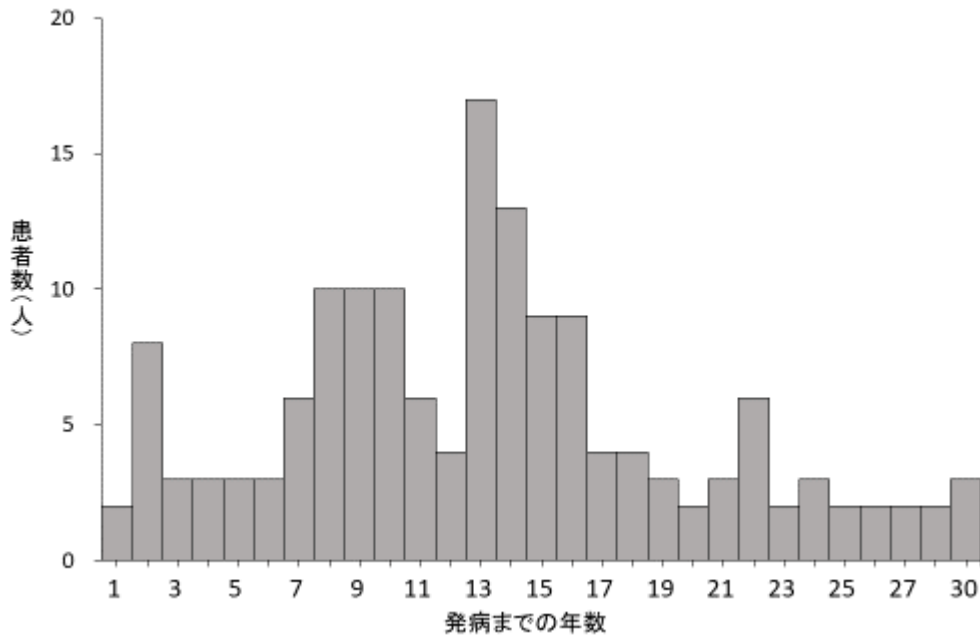
CJD：クロイツフェルト・ヤコブ病。sCJD：孤発性 CJD。fCJD：家族性 CJD。GSS：ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病。dCJD：硬膜移植歴を有する CJD。FFI：致死性家族性不眠症。vCJD：変異型 CJD。

【表 5】硬膜移植歴のある CJD の特徴：硬膜移植の原因となった病態 (n = 154)

病態(疾患)	人数 (%) n = 154
脳腫瘍	69 (45)
脳出血	25 (16)
未破裂動脈瘤	10 (6)
脳血腫	7 (5)
奇形	8 (5)
事故	7 (5)
顔面痙攣	19 (12)
三叉神経痛	7 (5)
後縦靭帯骨化症	1 ()
外傷後てんかんのfocus除去手術	1 ()

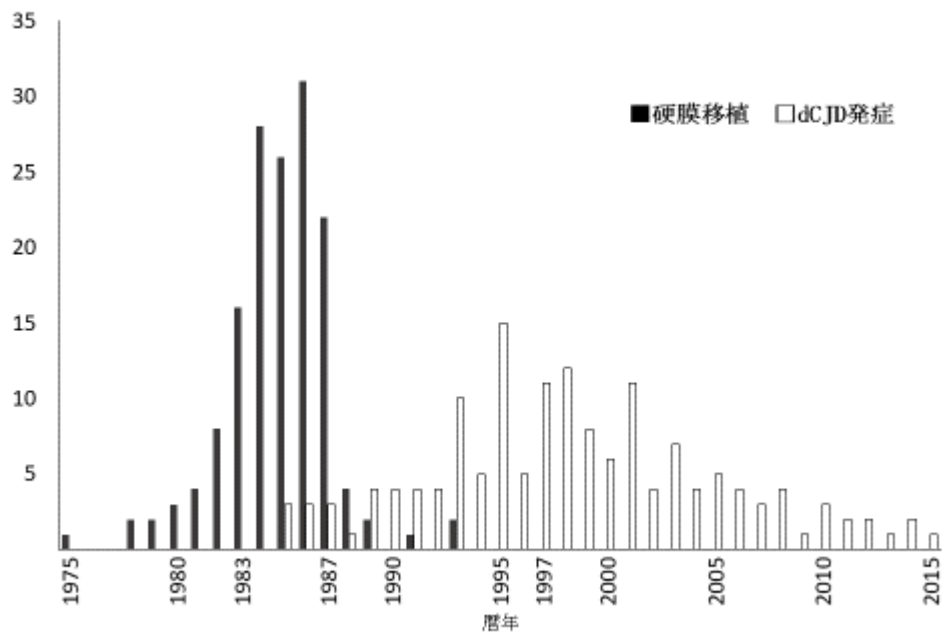
CJD：クロイツフェルト・ヤコブ病。

【図 11】 dCJD の特徴：硬膜移植から発病までの期間の分布 (n = 154)



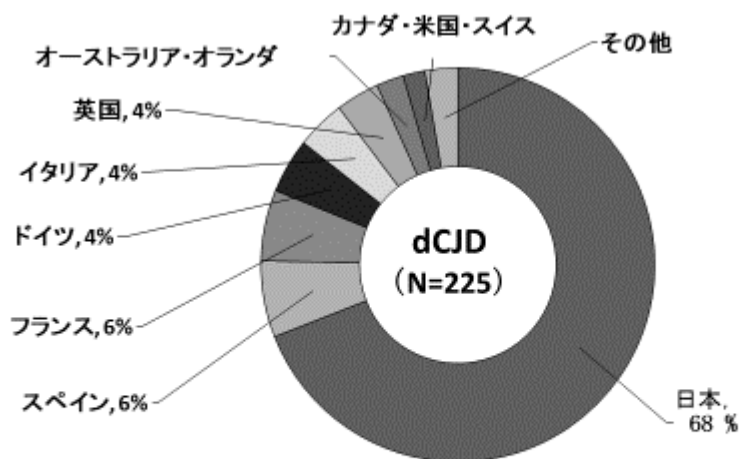
CJD：クロイツフェルト・ヤコブ病。dCJD：硬膜移植歴を有する CJD。

【図 12】 dCJD の特徴：硬膜移植時期と発病時期の分布 (n = 154)



CJD：クロイツフェルト・ヤコブ病。dCJD：硬膜移植歴を有する CJD。

【図 13】世界全体からみた dCJD の発症動向



※ 2013年9月時点のデータ引用：Brown P, et al. (2012), EUROCID, +α

CJD：クロイツフェルト・ヤコブ病。dCJD：硬膜移植歴を有するCJD。